Ueber

Sclerodermie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

gesamten Medicin

verfasst und einer

hohen medicinischen Facultät

der

kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Paul Ludwig Edel,

pract. Arzt aus Hannover.

München.

Druck von M. Ernst, Senefelderstrasse 4.

1898.

Ueber

Sclerodermie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

gesamten Medicin

verfasst und einer

hohen medicinischen Facultät

der

kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Paul Ludwig Edel,

pract. Arzt aus Hannover.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

München.

Druck von M. Ernst, Senefelderstrasse 4.

1898.

Referent:
Geheimrat Prof. Dr. **v. Ziemssen.**

Die Sclerodermie ist eine Krankheit, die erst seit dem Anfange dieses Jahrhunderts bekannt ist. Abgesehen von einigen früheren Mitteilungen, die jedoch keinen grossen Wert haben, da eine Verwechslung mit dem Sclerema neonatorum nicht auszuschliessen ist, wird die Sclerodermie zum ersten Male 1817 von Alibert (Vorlesung über d. Krankheiten der Haut. Dtsch. von Bloest. Leipzig 1837) als „elfenbeinartiger Hautkrebs" beschrieben. Diese einmalige Beobachtung geriet jedoch in Vergessenheit, und erst im Jahr 1845 wurde die Krankheit wieder von Thirial (Journal de Médicine, Paris 1845) beschrieben, der ihr den Namen Sclerema adultorum beilegte zum Unterschiede von dem Sclerema neonatorum, einer selbständigen, wahrscheinlich aus dem Fötalleben stammenden Erkrankung der ersten Lebenstage. Schon aus der grossen Reihe von Jahren, die zwischen der ersten und den folgenden Beobachtungen liegen, ergiebt sich die grosse Seltenheit der Sclerodermie. Jedoch sind die Beobachtungen seitdem zahlreicher geworden, und es dürften jetzt wohl über 300 Fälle bekannt sein, die im Laufe der Jahre publiciert sind (cf. Dtsch. med. Wochenschr. 1898 No. 28).

Während nun aber das Symptomenbild vollkommen bekannt und die Krankheit als solche klinisch genügend festgestellt ist, ist das Wesen derselben, die Aetiologie und die pathologische Anatomie, noch in ein ziemliches Dunkel gehüllt. Die anatomischen Untersuchungen haben bis jetzt nur sehr geringe Resultate zu verzeichnen, und die grosse Zahl von Theorieen ihrer Aetiologie beweist zur Genüge, welche Unsicherheit

in Bezug auf diesen Punkt herrscht. Ehe ich jedoch auf diese Fragen eingehe, will ich in kurzen Zügen das klinische Bild der Krankheit schildern.

Die Sclerodermie, das Sclerema adultorun, ist eine chronisch verlaufende Erkrankung der Haut, characterisiert durch eine brettartige Verhärtung derselben, die scheinbar spontan und ohne Entzündungserscheinungen auftritt. Sie kann einzelne circumscripte Hautstellen in Form von Flecken und Streifen befallen oder sich continuierlich über grössere Hautbezirke ausbreiten, ja die gesamte Körperoberfläche befallen. Darnach unterscheidet man partielles und universelles Sclerem, und zwar bezeichnet man mit letzterem Namen nicht nur die den ganzen Körper betreffende, sondern überhaupt sich über grössere Flächen erstreckende Erkrankung.

Die circumscript erkrankten Stellen bei dem partiellen Sclerem unterscheiden sich von der gesunden Haut oft schon durch ihre abweichende Färbung: sie erscheinen gelblich weiss oder wachsfarben und sind meist glatt und glänzend. Gegen die gesunde Haut sind sie meist scharf abgegrenzt, und zwar ist die Grenze entweder einfach oder die gesunde Haut zeigt an dieser Stelle eine stärkere Pigmentierung oder einen rosa oder bläulich gefärbten Rand. Zuweilen bilden sich auch von den Flecken aus Ausläufer in die normale Umgebung.

Die sclerosierte Haut fühlt sich bretthart an, lässt sich nicht in Falten legen und giebt dem Fingerdruck nur ein wenig oder gar nicht nach. Niemals lassen sich bleibende Eindrücke hervorrufen wie bei dem Oedem. Erfolgt keine Restitutio in integrum, so atrophiert die Haut allmählig und wird pergamentartig.

Ein durchgreifender Unterschied zwischen partiellem und universellem Sclerem existiert nicht, umsoweniger als letzteres auch meist im Anfange auf eine kleine

Stelle localisiert ist und sich von hier aus auf die Umgebung ausbreitet. Dennoch hat obige Einteilung ihre Berechtigung, da das partielle Sclerem zuweilen ganz characteristische Localisationen zeigt, denen bei der Frage nach dem Wesen der Krankheit eine grössere Bedeutung zukommt, wovon später bei der Besprechung der Aetiologie noch die Rede sein wird. Znnächst kommt ein partielles Sclerem vor, verbunden mit Atrophie anderer Gewebe, namentlich der Muskeln, des befallenen Bezirks (cf. unten die Beispiele von Gesichtsatrophie). Ferner verläuft das Sclerem oft in der Richtung einelner Nervenzweige, eine Erkrankung, die von englischen Autoren als Morphaea localis beschrieben ist. Schliesslich gehört auch hierher die Sclerodactylie, bei welcher nur die Spitzen der Extremitäten symmetrisch befallen sind. Letztere Erkrankung mit der Sclerodermie zu identificieren erklärt Kaposi (Path. u. Theapie d. Hautkrkhtn. 4. Aufl. pag. 643) für falsch, ohne dies jedoch näher zu begründen. Ich habe sonst in der mir zugänglichen Litteratur die Sclerodactylie stets als mit der Sclerodermie identisch betrachtet gefunden, sogar bei Erben, einem Schüler Kaposi's (Vierteljahrschrift für Dermatologie 1888 pag 758). Ich will hierbei jedoch nicht unbeberücksichtigt lassen, dass auch andere Autoren Zweifel darüber äussern, ob nicht unter dem Namen der Sclerodermie schon verschiedenartige Erkrankungen beschrieben sind. So sagt z. B. Eulenburg (Zeitschrift f. klin. Med. 1882):

„Vermutlich sind übrigens unter den als Sclerodermie beschriebenen ca. 100 Fällen manche als Krankheitsbilder sui generis auszuscheiden oder stellen besondere Complicationen und Uebergangsformen dar; ersteres dürfte z. B. hinsichtlich einzelner neuerdings als locale Asphyxie oder symmetrische Gangrän bezeichneten Fälle (Grasset u. Apollinario) — letzteres hinsichtlich

der Coincidenz mit Addison'scher Krankheit (Fogge, Rossbach) und mit Leukämie (Heusner, Dtsch. med. Wochenschrift 1882 No. 1) gelten." —

Von der sclerosierten Haut wäre dann weiterhin noch zu bemerken, dass die Sensibilität und Tastempfindung in der Regel normal sind, zuweilen etwas erhöht, selten vermindert oder vollständig fehlend. Die Temperatur der Haut ist gewöhnlich normal, die Schweisssecretion zuweilen etwas gesteigert.

Untersuchungen über den Leitungswiderstand der erkrankten Haut gegen den galvanischen Strom hatten entgegengesetzte Resultate: Erben fand ihn vermindert, Eulenburg dagegen erhöht.

Das Sclerem bleibt oft nicht auf die Cutis beschränkt, sondern kann auch auf die benachbarten Schleimhäute übergehen. So sind Fälle beschrieben, in denen die Schleimhaut der Mundhöhle, des Larynx, der Vagina befallen waren.

Die Veränderung der Haut hindert übrigens nicht, dass auch andere Hauterkrankungen (Erysipel, Acne, Zoster, Variola) an den betreffenden Stellen auftreten, und es besteht auch in Bezug auf die Reaction auf schädliche Reize kein Unterschied von der normalen Haut; Entzündungen und Vereiterungen treten dort wie hier auf.

Ueber den Verlauf der Krankheit war schon oben bemerkt, dass die erkrankte Haut atrophisch werden kann, und man unterscheidet demnach zwei Stadien der Sclerodermie, das Stadium elevatum, in welchem die Haut sich verdickt, und das Stadium atrophicum, welch letzteres auch fälschlich für eine Krankheit sui generis, „cicatrisierendes Hautsclerem" (Wernike), angesehen wurde.

Wird das Sclerem universell, so kann sein Einfluss auf die Beweglichkeit der befallenen Körperteile

sehr bedeutend werden. Die Haut wird für die von ihr umhüllten Gebilde zu eng und schliesst sie wie in einen Panzer ein. Die Gelenke werden unbeweglich, es entstehen Pseudoankylosen. „Ist das Gesicht befallen, erscheinen dessen Züge wie erstarrt, ganz und gar unbeweglich, unfähig des geringsten Mienenspiels. Weder Schmerz noch Freude vermag das ‚versteinerte' Antlitz zu verändern, als wär' es in Marmor gehauen. Durch die Verkürzung der unbeweglich starren Haut ist zugleich die Nase verschmächtigt, der Mund verkleinert und nur unvollkommen zu öffnen." (Kaposi.) — Einige Beispiele mögen das Symptomenbild vervollständigen.

Hoppe — Seyler sagt bei einem von ihm beobachteten Falle (Dtsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 44, Heft 5 und 6):

„Die Haut am Kopf ist straff gespannt, sodass mimische Bewegungen nicht gut ausführbar sind. Sie zeigt zum Teil bräunliche Pigmentierung, so an der Stirn namentlich, und schuppt ganz leicht ab. An den Wangen ist sie weisslich, verdickt, über der Nase dünn; die Nase ist gekrümmt und starr. Ueberall sieht man sternförmige Ektasieen der Capillaren, wohl durch Compression kleinerer Hautvenen von seiten des schrumpfenden Bindegewebes hervorgebracht. Die Mundöffnung ist ziemlich klein, ebenso die Lidspalten. Die Haare, die früher etwas reichlicher und heller gewesen sein sollen, sind etwas dünn und dunkelblond. Am ganzen Rumpf ist die Haut ebenfalls starr, straff gespannt, über den Knochenvorsprüngen stark verdünnt, narbig und mit Capillarektasieen versehen. Die Arme werden im Ellenbogen gebeugt gehalten, die Finger sind in die Handfläche eingeschlagen. Die Arme können weder im Schultergelenk zur Horizontale erhoben noch im Ellenbogen über einen Rechten ge-

gestreckt oder vollständig gebeugt werden. Am Oberarm und an den ersten Fingergelenken bestehen Druckgeschwüre. Ueber den Knochenvorsprüngen sind weisse Narben zu sehen, von früheren derartigen Geschwüren herrührend, die sich von der sonst braun pigmentierten Haut scharf abheben."

Bei Kaposi (l. c. pag. 646) findet sich nachstehende Beschreibung:

„Die grösste Ausdehnung der Sclerose habe ich an einem einige zwanzig Jahre alten Fräulein aus Budapest gesehen, bei welchem nur wenige Finger und handbreite Streifen am Epigastrium frei waren. Die arme Person war in toto wie in einen Panzer eingeschlossen, der sie im wahrsten Sinne des Wortes allseitig presste, Atem und Bewegung bedrückte." —

Was den Verlauf anbetrifft, so sind sowohl Fälle von Spontanheilung als auch solche mit tödlichem Ausgange beobachtet. Bei der Prognose quoad sanationem ist sehr wohl zu berücksichtigen, in welchem Stadium sich die Krankheit befindet: aus dem Stadium atrophicum ist eine Restitutio in integrum nicht mehr möglich. Die Dauer der Krankheit ist auch sehr verschieden. Strassmann beobachtete einen Fall, in dem die Sclerodermie 31 Jahre bestand und das Individuum sich noch ziemlich wohl befand (cf. Kaposi l. c. pag. 648). Schulz (Neurolog. Centralblatt 1889) sah nach 17 Wochen tödlichen Ausgang.

Das Allgemeinbefinden kann ungestört sein, was namentlich im Beginne der Krankheit Regel ist. Später können allgemeine Ernährungsstörungen, psychische Depression, neuralgische Schmerzen u. s. w. auftreten. Auch Complicationen mit anderen Erkrankungen, Addison'scher, Basedow'scher Krankheit, functionellen Herz- und Magenstörungen sind beobachtet, wovon an anderer Stelle noch die Rede sein wird.

Die pathologisch-anatomischen Befunde sind, wie bereits erwähnt, sehr spärlich und unsicher. Bis zum Jahre 1866 sind überhaupt nur 5 Sectionsberichte vorhanden (cf. Paulicki, Virchow's Arch. Bd. 43). Aber auch nachdem in neuerer Zeit die anatomischen Untersuchungen an der Leiche und an excidierten Hautstücken von Lebenden zahlreicher geworden sind, finden sich in den Beobachtungen soviel Widersprüche, dass eine ausreichende Erklärung der Pathogenese auf anatomischer Grundlage bisher nicht möglich ist.

Bei der anatomischen Untersuchung nimmt natürlich die erkrankte Haut das grösste Interesse in Anspruch. Am meisten übereinstimmend findet sich bei den Untersuchern die Angabe einer Bindegewebswucherung der Cutis und des subcutanen Gewebes mit nachfolgender Schrumpfung und Atrophie des Fettgewebes, so dass schliesslich die sclerosierte Cutis der Fascie oder dem Periost eng und ohne Zwischenschicht anliegt. Von anderer Seite (Arning) wird als wesentlichster Punkt eine Wucherung des elastischen Gewebes im Corium und subcutanen Bindegewebe angegeben. Demgegenüber betont Köhler den Schwund der elastischen Fasern.

Die Pigmentierung ist nach Auspitz bedingt durch Blutextravasate infolge einer Stase in den Capillaren, die durch die Wucherung und Retraction des Bindegewebes entstehen soll. Hiergegen wird jedoch von Mosler (Virchow's Arch. Bd. 23) geltend gemacht, dass sich an Stellen, an denen die Sclerose nur gering ist, z. B. in der Achselhöhle, besonders starke Pigmentierung fand, und Nordt (Inaug.-Diss. Giessen 1861) constatierte die geringste Pigmentierung an den Stellen der grössten Spannung.

Kaposi scheint ein wesentliches Moment die Verengerung der Gefässe zu sein, „welche teils durch

dicht anliegende Parallelzüge von sclerosierten Bindegewebsfasern, teils durch Lymphzellenlagen comprimiert zu sein scheinen, die streckenweise die Gefässe in mehrfacher Breite der letzteren scheidenartig umgeben (Rasmussen, Kaposi) oder wie im Falle von Schwimmer — Babes durch concentrische Hypertrophie der Intima und Media".

Aehnliche Angaben finden sich bei Neumann (Beiträge zur Kenntnis der Sclerodermie. Wiener med. Presse 1871, Nr. 43), welcher zellige Wucherungen in der Scheide der Gefässe fand, bei Crocker (The histology and pathology of Morphaea alba and its relation to the scleroderma adultorum. Transactions of the path. soc. 1879, No. XIII), der in einem Falle von umschriebener Sclerodermie eine Thrombosierung der Arterien und daran sich anschliessende Veränderungen in der Gefässwand beobachtete, und bei Dinckler (Dtsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 48, Heft 5 u. 6), welcher eine Verdickung der Tunica externa und interna der Arterienwand constatierte, während die Media in geringem Grade ergriffen war; die Adventitia zeigte an einzelnen Stellen kleinzellige Infiltration und dementsprechende Verdickung, an anderen Stellen wieder ist sie atrophiert bis zum völligen Schwund. Ausserdem fand der letztgenannte Autor die Zahl der Capillaren im Vergleich zur normalen Haut auffallend gering, so dass eine teilweise Atrophie stattgefunden haben muss.

Die anatomische Untersuchung des übrigen Körpers hat fast gar keine übereinstimmenden Resultate gehabt. Man hat gelegentlich Lebercirrhose, Induration und Schwellung der Milz und der Nieren beobachtet. Dinkler (l. c. pag. 567) fand in einem Falle eine mehr oder weniger hochgradige capillare und venöse Hyperämie der Organe, worauf sich die eigentümliche Härte derselben, für die mikroskopisch kein weiterer

Grund zu finden war, seiner Ansicht nach zurückführen lässt.

Ausserdem findet man häufig bei der Sclerodermie Atrophie des Knochengewebes, meist an den Spitzen der Extremitäten sowie ferner als indirecte Folge der Hautverkürzung Gelenkdeformierungen und Pseudoankylosen.

In neuerer Zeit hat man in der Erwägung, dass es sich bei der Sclerodermie um eine nervöse Erkrankung handle, das Nervensystem zum Gegenstande genauerer Untersuchung gemacht. Doch habe ich in der Litteratur nur drei Fälle finden können, bei denen zweifellos dort Veränderungen gefunden worden sind. Den einen beschreibt Westphal in den Charité-Annalen 1876: bei der von Orth vorgenommenen Section fanden sich knotige Verhärtungen der Windungen an verschiedenen Stellen der Gehirnoberfläche. Die zweite Beobachtung wurde von Chalvet und Luys gemacht, die in den Vorderhörnern der grauen Substanz der Medulla Sclerosen nachwiesen (cf. Schwimmer, neuropath. Dermatonosen 1883, pag. 182). Die dritte Mitteilung stammt von Schulz (Neurolog. Centralbl. 1889), der eine Degeneration der vorderen Wurzeln des Rückenmarks fand. Es findet sich dann noch in einem Sectionsberichte (Würzburger med. Zeitschr. V, pag. 260) eine Bemerkung in Bezug auf die Hirnsubstanz, nämlich dass sie blutreich und die Marksubstanz verdichtet sei. Jedoch scheint der Befund nicht besonders auffällig gewesen zu sein, da er bei der Besprechung des Falles weiter nicht erwähnt wird.

Demgegenüber haben andere Autoren bei der Untersuchung des Nervensystems überhaupt keine Veränderungen nachweisen können: Chiari (Vierteljahrsschrift für Dermatologie 1878), Spieler (Inaug.-Diss.

Bonn 1885) und Lagrange (Contribution à l'étude de la sclerodermie. Paris 1874).

Bei einer derartig mangelhaften Kenntnis der pathologischen Anatomie ist es natürlich nicht zu verwundern, wenn die Frage nach dem Wesen der Krankheit noch ungelöst ist und alle Erklärungen der Pathogenese mehr oder minder anfechtbare Hypothesen darstellen.

Eine einmalige Beobachtung, nämlich ein Sectionsbefund, bei dem der Ductus thoracicus obliteriert und die Darm- und Hautlymphgefässe erweitert gefunden wurden, brachte Heller (Dtsch. Arch. f. klin. Med. 1872 pag. 241) dazu, die Sclerodermie von einer Lymphstauung herzuleiten und sie in dieser Beziehung der Elephantiasis an die Seite zu stellen. Da jedoch kein zweiter ähnlicher Befund bekannt geworden ist und auch Obliterationen des Ductus thoracicus ohne Sclerodermie constatiert sind, so wird diese Theorie jetzt ziemlich allgemein verworfen und die Beobachtung auf ein zufälliges Zusammentreffen zurückgeführt.

Eine andere Theorie hält die Sclerodermie für eine Gefässerkrankung, was durch die mehrfachen positiven Befunde an den Hautgefässen begründet wird.

Zahlreiche Anhänger hat die Theorie, die die Ursache der Sclerodermie in einer Erkrankung des Nervensystems sucht. Chalvet und Luys haben auf Grund ihres bereits oben citierten Sectionsbefundes eine Erkrankung der Ganglienzellen der grauen Kerne der Medulla oblongata und der Vordersäulen des Rückenmarks als Ursache der Sclerodermie angenommen. Aber auch hier handelt es sich um eine vereinzelt dastehende Beobachtung. Den Hirnbefund bei dem Westphal'schen Falle hält der Autor selbst für eine Teilerscheinung des allgemeinen Krankheitsprozesses

und ihn als Ursache aufzufassen, erklärt er für im höchsten Grade unwahrscheinlich.

Was für die neurotische Natur der Erkrankung spricht, ist erstens das ziemlich häufig beobachtete symmetrische Auftreten bei partiellem Sclerem, besonders bei der Sclerodactylie, ferner die Beobachtung von Fällen, bei denen sich die Affection entlang dem Verlaufe einzelner Nervenstämme entwickelte (cf. Schwimmer, l. c. pag. 178) und schliesslich das gleichzeitige Auftreten von anderen trophischen Störungen. In letzterer Beziehung sind namentlich verschiedene Fälle von Gesichtsatrophie zu erwähnen. Ich citiere als Beispiel zwei Fälle, die Eulenburg in der Zeitschrift f. klin. Med. 1882 beschreibt, der eine mit halb- der andere mit doppelseitiger Gesichtsatrophie, ferner einen sehr merkwürdigen Fall, von Newmark beschrieben, wobei Sclerodermie mit halbseitiger Gesichtsatrophie complicirt war ohne Sclerem der Gesichtshaut (cf. Schmidt's Jahrbücher 1893, Bd. 238 pag. 238).

Besondere Mühe gibt sich Schwimmer in seiner Schrift „Die neuropathischen Dermatonosen", den Beweis zu liefern, dass es sich bei der Sclerodermie um eine Trophoneurose handelt, kommt aber auch zu dem Schluss, „dass wir bis heute nicht in der Lage sind, eine unanfechtbare Stütze für die neurogenetische Natur des Sclerems zu finden" und dass wir die trophoneurotische Natur desselben eher erschliessen als beweisen können. U. a. betont er die Möglichkeit, dass der Sitz der Erkrankung im Sympathicus liege, wofür die günstige therapeutische Einwirkung spräche die man bei Galvanisation dieses Nerven beobachtet habe. Er führt hiefür auch zwei eigne Beobachtungen an: in dem einen Falle sah er Heilung, in dem andern eine geringe Besserung.

Als ätiologische Momente für die Sclerodermie werden von verschiedenen Autoren angeführt: Traumen, Erkältungen, acute Infectionskrankheiten, Constitutionsanomalien und psychische Affekte. Es ist von vorneherein klar, dass man bei allen diesen Einflüssen dann noch eine besondere Disposition annehmen müsste, wovon Dinkler mit Recht sagt: „Mit dieser Erweiterung der Aetiologie werden die früher genannten Schädlichkeiten durch einen in seinem Wesen gleichfalls dunklen Factor gleichsam in den Schatten gestellt."

Beachtung verdient dann noch eine Mitteilung von Hoppe-Seyler (Dtsch. Arch. f. klin. Med. 1889, Heft 5 u. 6). Derselbe beobachtete Sclerodermie an zwei Patientinen, die aus demselben Orte stammten und viel mit einander in Berührung gekommen waren, und vermutete deshalb eine infectiöse Ursache der Krankheit. Seine Untersuchungen auf Mikroorganismen hatten jedoch negatives Resultat.

Auch zwischen Sclerodermie und Morbus Addisonii (Neurolog. Centralblatt 1889 No. 12—14) sowie Morbus Basedowii (Schmidt's Jahrbücher Bd. 246 pag. 74 und Bd. 247 pag. 23) hat man auf Grund einzelner Beobachtungen ursächliche Beziehungen vermutet.

Schliesslich wurden wiederholt Störungen der Herzthätigkeit — organische und funktionelle — bei Sclerodermie gefunden, ein Umstand, auf den ich bei Besprechung meiner eigenen Beobachtungen zurückkommen werde. —

Zur Behandlung der Sclerodermie sind zahlreiche Mittel und Methoden vorgeschlagen. Jod- und Quecksilbersalben, verschiedene Badecuren, Massage, electrischer Strom, innerliche Darreichung von Roborantien sind versucht worden, und man hat auch in manchen Fällen Erfolge gesehen, Beobachtungen, die jedoch nie ganz einwandfrei sind, da einerseits Spontan-

heilungen nicht auszuschliessen sind und anderseits auch langdauernde und energische Behandlung oft genug erfolglos ist. Am meisten verdient wohl die Electricität und Massage Beachtung, da dieselben als Reize auf die Hautnerven und -gefässe wirken und geeignet sind, den Flüssigkeitsaustausch in dem Haut- und Unterhautbindegewebe zu steigern.

Hoffa erzielte Heilung in einem Falle von beginnendem partiellem Sclerem, indem er die erkrankte Hautpartie excidierte und den Defect durch Transplantation deckte (Münch. med. Wochenschrift 1892 No. 35).

Auch Heilversuche durch Darreichung von Schilddrüsensubstanz sind veranstaltet, jedoch ohne nachweisbaren Erfolg (Schmidt's Jahrbücher Bd. 250 pag. 27; Bd. 246 pag. 274).

Die Behandlung durch Galvanisation des Sympathicus habe ich bereits oben erwähnt. —

Die Prognose der Sclerodermie ist, wie aus allem Gesagten hervorgeht, sowohl in Bezug auf die Heilung als das Leben stets zweifelhaft.

Beobachtung I

(aus der Münchner med. Poliklinik).

S., Anna, 48 Jahre alt, Oeconomsgattin aus Pleiling bei Ingolstadt.

Anamnese (April 1897): Mutter der Pat. ist 72 Jahre alt, leidet an rheumatischen Beschwerden in der Knie- und Fussgegend. Vater vor 12 Jahren am Herzschlag gestorben. Ein Bruder vor drei Jahren an Lungenentzündung gestorben, ein anderer Bruder lebt, leidet an Hämorrhoiden. Pat. selbst ist seit 24 Jahren verheiratet und war früher stets gesund. Vor 3 Jahren stand sie wegen eines Herzleidens 3 Wochen

lang in ärztlicher Behandlung. Während dieser Zeit heilte ein Nabelbruch infolge der Bettruhe angeblich spontan aus. Pat. hat 11 mal geboren. 6 Kinder wurden spontan in Kopflage geboren, 4 mal wurde die Wendung gemacht, 1 mal die Zange angelegt. Die Operationen wurden ohne Narcose gemacht, die Placenten spontan und ohne besonders grossen Blutverlust geboren. Die Menstruation war früher stets regelmässig, ziemlich reichlich und ohne besondere Beschwerden. In letzter Zeit wurde sie unregelmässig und geringer. Von den 11 Kindern leben noch 5 und sind gesund, 2 sind an Gehirnentzündung und die andern 4 im Alter von wenigen Wochen gestorben. Frühgeburten kamen nicht vor.

Pat. datiert ihr Leiden 8 Wochen zurück, will sich 14 Tage zuvor beim Kirchgange Erkältungsschädlichkeiten ausgesetzt haben. Die Beschwerden fingen besonders in der rechten, weniger stark in der linken Handwurzelgegend mit Stechen und Reissen an. Die Schmerzen stiegen dann den Arm hinauf zum Hals und Nacken. Vor 6 Wochen wurde dann der Hals flammend rot und sehr hart, beides zu gleicher Zeit. Pat. hatte damals „Hitze", legte sich mit Kopfweh und grosser Abgeschlagenheit ins Bett. Die Röte ging auf Einreibungen, Bäderapplication und Warmhalten zurück, die Härte liess im Laufe der Behandlung nur wenig nach. Einige Tage, bevor die Pat. die hiesige Poliklinik aufsuchte, hatte sie wieder grosse „Hitze"; sie gibt jedoch an, der Arzt habe ihr während des Krankheitsverlaufes gesagt, sie fiebere nicht. Pat. klagt über anhaltende stechende Schmerzen in der Nackengegend, die zum Teil über Kopf und Hals ausstrahlen. Sprechen macht ihr schmerzhafte Beschwerden, wenn auch nicht besonders starke, dagegen ist sie durch die Schmerzen beim Schlucken in der

Nahrungsaufnahme behindert: sie geniesst vorzüglich flüssige und weiche Kost. Sie will abgemagert sein, befindet sich aber noch in sehr gutem Ernährungszustande. Der Schlaf ist seit 14 Tagen durch Schmerzen gestört, nachts schwitzt sie, was jedoch im Krankheitsbeginne stärker gewesen sein soll. Appetit ist mässig, Stuhl zeitweise angehalten und hart. Urinlassen ist ungestört und gegen früher unverändert. Pat. ist durch die Steifheit des Halses sehr gestört und leidet unter den Schmerzen im Nacken. Bisweilen treten auch Schmerzen — Stechen — in der Brustpartie und das Gefühl des Ameisenlaufens in beiden Händen, rechts etwas mehr, auf.

Status praesens: Pat. ist kräftig gebaut und macht auf den ersten Anblick durchaus nicht den Eindruck einer Kranken. Der Panniculus adiposus ist sehr stark entwickelt. Die physikalische Untersuchung der Brustorgane ergibt normalen Befund. Der Urin ist zucker- und eiweissfrei. Die Thyreoidea ist nicht geschwollen. Die Patellar- und Pupillarreflexe sind vorhanden. Auf Lues besteht kein Verdacht.

Eine brettartig sich anfühlende Verhärtung der Haut findet sich in folgenden Bezirken. Am ausgesprochensten ist sie in der Nacken- und Halsgegend, hinten oben bis zur Linea nuchae inferior reichend. Die Grenze umgreift das Ohr von unten, schreitet am Jochbogen nach vorn, zieht sich dann an der vorderen Massetergrenze entlang nach unten und umfasst die mentale und submentale Gegend. Die Gesichtspartien sind frei, die Stirnhaut zeigt verminderte Schlaffheit. Die Rigidät erstreckt sich vom Nacken aus den Rücken hinab bis zur Lendenwirbelgegend, nach unten an Intensität abnehmend. Die Schulterpartie ist ungefähr bis zur Mitte des Deltoideusgebietes ergriffen, die vorderen Brustpartieen bis zur Gegend der vierten Rippe.

Seitlich schliesst die Verhärtung nach der Achselgegend mit einer nach hinten concaven Linie ab. Die Grenzen sind undeutlich, da sich die Prallheit der Haut allmählig verliert. Die Haut des Bauches und die des Rückens bis zu den Nates ist auch straffer als normal. Die erkrankte Haut zeigt sehr auffallend das Symptom des Dermographismus: schon auf ziemlich leichtes Bestreichen mit einem Bleistift treten sehr schnell an den betreffenden Stellen rote erhabene Streifen auf, so dass die Pat. wie gepeitscht aussieht. Die Haut, die sich übrigens von ihrer Umgebung in der Färbung nicht unterscheidet, gibt dem Fingerdruck nicht nach, Oedeme bestehen nicht. Die Schleimhäute sind nicht ergriffen. Die Sensibilität an den erkrankten Stellen ist nicht gestört, eher besteht sogar etwas Hyperästhesie.

Da die Pat. sich in der Poliklinik nicht wieder sehen liess und auch auf briefliche Anfragen nicht reagierte, suchte ich sie einige Wochen später in ihrer Heimat auf. Ich fand sie im Bette liegend vor, das sie den grössten Teil der Zeit, seit sie von München zurückgekommen war, gehütet hatte. Sie war sehr schwach und matt, ihre Psyche war jedoch unbenommen. Sie gab an, dass der Arzt sie electrisiert habe und mit Oeleinreibungen behandle. Darnach wäre die Haut im Nacken etwas weicher geworden, wovon ich mich jedoch nicht überzeugen konnte. Die Schweisssecretion war sehr stark: einen Unterschied in Bezug auf diesen Punkt zwischen der erkrankten und gesunden Haut konnte ich nicht bemerken. Pat. gab ferner an, dass sie an Anfällen leide, die ihrer Schilderung nach Anfälle von Angina pectoris sein mussten. Der behandelnde Arzt Herr Dr. Noll in Vohburg, den ich später aufsuchte, bestätigte mir diese Diagnose. Er teilte mir ferner mit, dass auf die mit den Oeleinreibungen verbundene Massage die Härte an einigen

Stellen zeitweilig etwas zurückging. Bei Reizung der Halsmuskeln mit dem faradischen Strom seien allerdings Contractionen erfolgt, die jedoch nicht imstande gewesen wären, den Widerstand der Haut zu überwinden. Die schon erwähnte spontane Heilung des Nabelbruchs ist seiner Ansicht nach auf das Straffer- und Engerwerden der Bauchhaut zurückzuführen. Er hatte die Erkrankung seit ihrem Beginne beobachtet und seit dieser Zeit keine wesentliche Veränderung gesehen. Speziell war eine weitere Ausbreitung über die anfangs ergriffene Fläche hinaus nicht zu constatieren.

Auch etwa 2 Monate später hatte sich, wie mir Herr Dr. Noll auf meine Anfrage mitteilte, bezüglich der Hautveränderung nichts Wesentliches geändert. Dagegen hatte sich eine Art rheumatischen Schmerzes eingestellt, der etwa eine Stunde nach dem Erwachen der Patientin in der Frühe beginnt und durch das Erheben vom Lager gesteigert wird. Das Gebiet dieser Schmerzempfindung reicht von den unteren Schulterblattwinkeln über Rücken und Nacken bis zum Hinterhaupte und hat scheinbar seine Grenze in der Höhe der Linea nuchae superior. Der Schmerz ist am stärksten im Gebiete der Nackenmuskulatur und ihrer Insertionen am Hinterhauptbein. Er wird nicht beeinflusst durch Antipyrin. Die Schmerzen sind rechtsseitig heftiger als links. Bei Bewegungen der rechten Oberextremität wird über Schmerzhaftigkeit im Schultergelenke geklagt. Das Ellenbogengelenk kann ganz frei bewegt werden, dagegen ist die Schliessung der Finger der rechten Hand zur Faust nicht mehr möglich; am meisten haben hier an Flexibilität der Zeigefinger, Mittel- und Ringfinger eingebüsst. Eine Abnahme der Muskulatur des rechten Armes und der Hand konnte dagegen nicht constatiert werden.

Nach etwa Jahresfrist suchte ich die Patientin

nochmals auf und fand sie fast vollständig von ihrem Leiden geheilt. Die Störungen von seiten des Herzens waren vollständig verschwunden und die Sclerodermie auf Massagebehandlung unter Anwendung von Vaselin fast ganz zurückgegangen, so dass nur noch im Nacken die Haut etwas verhärtet war, jedoch nicht so, dass sie bei Bewegungen des Halses irgendwelche Beschwerden verursacht hätte. Die Erscheinung des Dermographismus bestand noch in derselben Ausdehnung wie früher, dagegen war die Hyperästhesie geschwunden. Wie ich erfuhr, war in der Zwischenzeit noch von anderer, mir unbekannter Seite ein therapeutischer Versuch mit Thyreoidintabletten gemacht worden. Doch musste diese Behandlung sehr bald wieder aufgegeben werden, da sich das Herzleiden darnach erheblich verschlimmerte.

Beobachtung II

(aus der Münchener dermatolog. Poliklinik).

S., Luise, 42 Jahre alt, in München.

Anamnese (Juni 1897). Pat. ist seit 11 Jahren verheiratet und hat 3 Kinder. Die Geburten verliefen auffallend schnell. Die Kinder sollen von etwas schwächlicher Constitution sein. Pat. hat 1881 den Typhus, 1887 während des ersten Wochenbettes Gelenkrheumatismus durchgemacht. Ausserdem leidet sie immer im Winter viel an Influenza und Bronchialcatarrh. Vor 7 Jahren hatte sie einen stärkeren Blutabgang, und der Arzt sagte ihr damals, sie habe möglicherweise eine Fehlgeburt gehabt. Als Ursache gibt sie an, einen schweren Tisch gehoben zu haben. Den letzten Winter war die Periode, während welcher sie sich übrigens stets krank gefühlt hatte, etwas unregelmässig. Pat. gibt noch an, sehr nervös zu sein, viel an Ver-

stopfung zu leiden und ferner, dass ihre Schilddrüse während der vorletzten Schwangerschaft zuweilen angeschwollen gewesen sei.

Für den Beginn ihres Leidens weiss Pat. keinen bestimmten Termin anzugeben. Vor einigen Wochen fiel ihr auf, dass ihr das Frisieren Schwierigkeiten verursachte. Ausserdem traten beim Sprechen und Kauen Beschwerden auf. Bei dieser Gelegenheit bemerkte sie dann die Hautverhärtung in derselben Ausdehnung wie sie augenblicklich vorhanden ist. Damals war auch etwas Schwellung der Füsse vorhanden, und an Gaumen und Lippen fanden sich offene Stellen. Pat. wurde in der hiesigen dermatologischen Poliklinik mit Salicylsalbe, Massage, warmen Bädern und innerlich Arsen behandelt und will einige Besserung ihres Leidens bemerkt haben.

Status praesens. Die physicalische Untersuchung ergiebt an den Lungen normalen Befund. Ueber der Herzspitze ist ein deutliches systolisches Geräusch zu hören; das Herz ist nach rechts verbreitet. Der Puls ist klein; Frequenz 84. Der Harn ist frei von Eiweiss und Zucker. Die Pupillarreflexe sind vorhanden, die Patellarreflexe sind nicht auszulösen. Die Schilddrüse ist etwas geschwollen.

Eine brettartige Verhärtung der Haut wie in dem erstbeschriebenen Falle findet sich auch hier in fast der gleichen Ausdehnung. Ergriffen ist Hals, Brust und Bauch bis etwas oberhalb des Nabels; auch unterhalb desselben ist die Haut noch etwas gespannt. Die Wange ist beiderseits bis etwa an den Jochbogen als obere Grenze ergriffen, die Arme ungefähr bis zum Ellbogen. Während die Brüste ganz hart, fast steinern sich anfühlen, ist die Gegend um die Mamilla herum vollständig weich, wie bei normalen Individuen. Die Haut an den erkrankten Stellen zeigt normale Färbung.

Sensibilitätsstörungen sind nicht nachzuweisen, ebensowenig Dermographismus. Die Schleimhäute verhalten sich vollkommen normal. Oedeme sind nicht vorhanden.

In den beiden vorliegenden Fällen fand sich die Sclerodermie mit Erkrankungen des Herzens compliciert. Es finden sich in der Litteratur mehrere solche Fälle verzeichnet. Paulizky (Virchow's Arch. Bd. 43, Heft 2) bemerkt: „Herzaffectionen scheinen besonders gleichzeitig mit der Sclerodermie vorhanden zu sein, wenigstens findet sich eine Reihe von Fällen verzeichnet, wo die Kranken entweder über Palpationen klagten oder wo sich Hypertrophie oder selbst eine Insufficienz der Mitralis nachweisen liess."

In dem schon an anderer Stelle erwähnten Falle von Schulz fand sich Myodegeneratio cordis, die der Autor auf gestörten Einfluss trophischer Nerven zurückführt.

In der Vierteljahrsschrift für Dermatologie 1878 pag. 453 wird ein von Harley beobachteter Fall erwähnt, der sich durch den fortschreitenden atrophischen Zustand des Bindegewebes und durch gleichzeitige functionelle Störungen der Herz- und Magenthätigkeit auszeichnet. Harley hält den Fall für eine fortschreitende Lähmung des Sympathicus, welche sich peripher durch Atrophie der Hautgefässe und Verschliessung der Saftkanäle, mehr central durch vasomotorische Störung der Herz- und Magenfunction ausdrücke. Hierzu bemerkt nun Auspitz: „Wenn von trophischen Störungen gesprochen wird, welche vom Centralnervensystem ausgehen, mag die Hypothese für Sclerodermie passen. Veränderungen in der Function der Gefässmuskulatur sind aber bisher bei Sclerodermie nicht nachgewiesen, man hat also kein Recht, vorläufig von

einer vasomotorischen Neurose in diesem Falle zu sprechen oder — was darauf hinaus käme — gerade den Sympathicus für den Schuldigen zu halten."

Eine solche Veränderung in der Function der Gefässmuskulatur, wie sie in dem eben erwähnten Falle vermisst wird, findet sich nun in dem ersten der von mir beschriebenen Fälle in Form des ausgesprochenen Dermographismus, und da sich bei demselben auch functionelle Herzstörungen zeigen, ist er wohl geeignet, der von Harley und Schwimmer vertretenen Ansicht, dass der Sclerodermie eine Sympathicuserkrankung zugrunde liegt, eine weitere Stütze zu verleihen. Bemerkenswert ist dabei noch, dass die Störung in der Herzfunktion gleichzeitig mit der Hauterkrankung schwand, während der Dermographismus noch bestehen blieb.

Bezüglich der Therapie bietet der Fall nichts Neues. Die Massage scheint einen guten Einfluss gehabt zu haben, wenngleich auch hier eine Spontanheilung nicht völlig auszuschliesen ist. Die schädliche Wirkung des Schilddrüsenpräparates in diesem Falle zeigt wieder, wie sehr vor einem unvorsichtigen Experimentieren mit diesem nichts weniger als indifferenten Mittel zu warnen ist.

Am Schlusse meiner Arbeit erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer Herrn Prof. Dr. Moritz sowie Herrn Privatdocenten Dr. Kopp für die Ueberlassung der Fälle, ferner Herrn Dr. Noll in Vohburg für seine freundliche Unterstützung meinen herzlichsten Dank auszusprechen.